

Síndrome de McCune Albright: Reporte de un caso

Autores: Cerezo Juan Ignacio, De Battista Maricel,
Lojo Cecilia, Pomato Daniel, Strelkov Melisa

Lugar de Trabajo: CIMED, La Plata, Buenos Aires.

Introducción

El síndrome de Mc Cune-Albright (SMCA), consiste en una tríada clásica compuesta por displasia fibrosa ósea, manchas color café con leche y alteraciones endócrinas, más frecuentemente pubertad precoz.^{1, 2}

Se presenta un caso de SMCA en un niño de 9 años de edad, evaluado en nuestra institución con Radiología Digital, Tomografía Computada, Resonancia Magnética y Centellografía Ósea.

Objetivos

Revisión de principales hallazgos radiológicos, tomográficos, por resonancia magnética y centellografía ósea, en el síndrome de McCune Albright.

Presentación de un caso

Se presenta en nuestra institución un paciente del sexo masculino de 9 años de edad, con diagnóstico previo de Síndrome de Mc Cune-Albright.

Se le realiza centellografía ósea total MDP TC 99m, incidencias radiológicas de cráneo (frente y perfil), ambas caderas frente, TCMD de cerebro y macizo facial, y RMI de encéfalo, en equipo de 1.5 T.



Fig 1. Centellografía ósea corporal total. Se visualiza hipercaptación fronto-orbital bilateral, parieto-occipital izquierdo, arcos costales posteriores, omóplato izquierdo, húmeros, extremo proximal de cúbito y radio derechos, pelvis, sacro y sacro-ilíaca izquierda, fémur derecho, pierna izquierda y ambos retropiés.

Coxa vara bilateral con arqueamiento de ambos fémures.

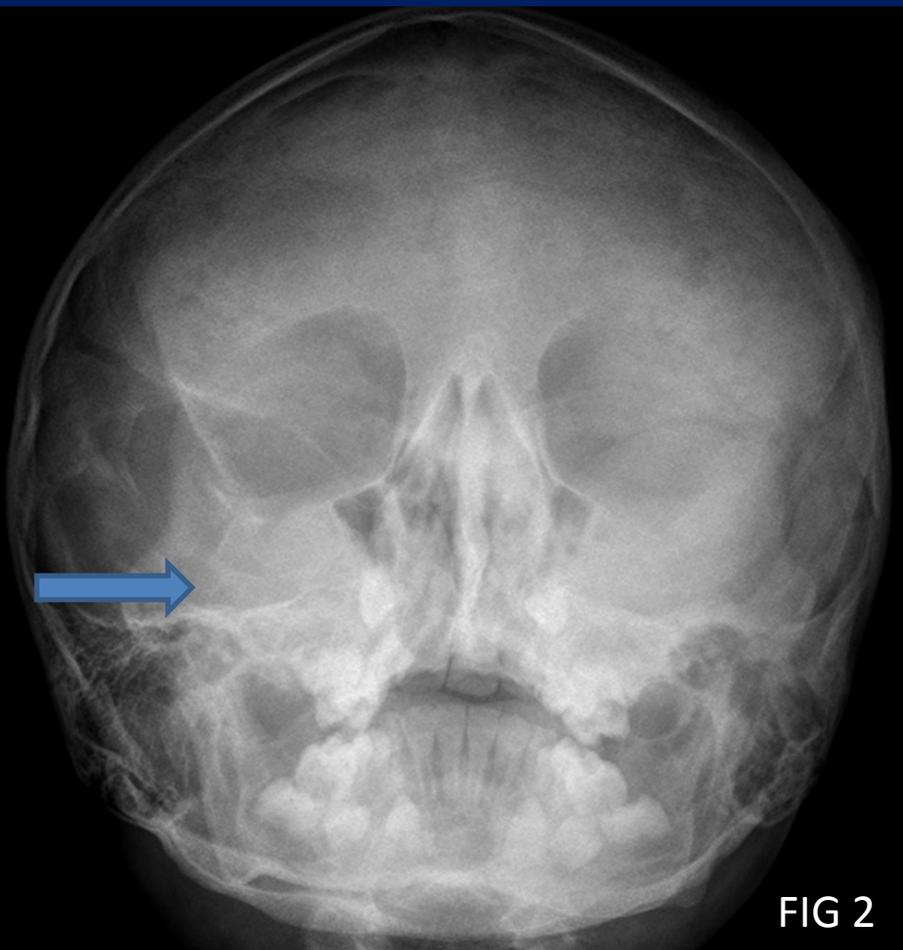


Fig 1 y 2. Incidencias radiográficas cráneo frente y perfil. Aumento difuso de la densidad radiológica. Hiponeumatización de ambos senos maxilares (flecha azul).

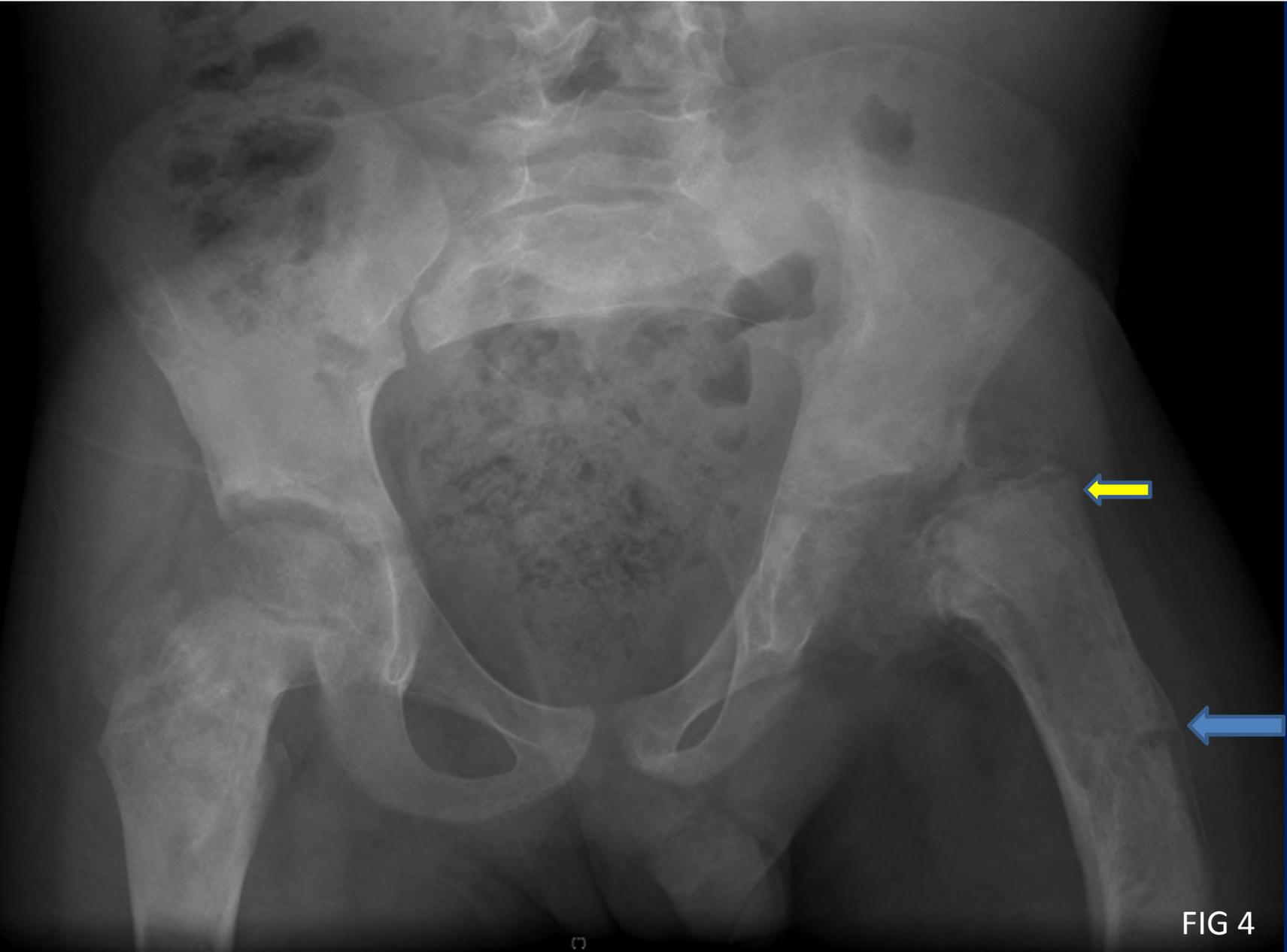


Fig 4. Ambas caderas (frente). Deformidad y esclerosis de la región metafiso-epifisaria del fémur izquierdo (flecha amarilla).

Imagen radiolúcida femoral izquierda con adelgazamiento del hueso cortical (flecha azul).

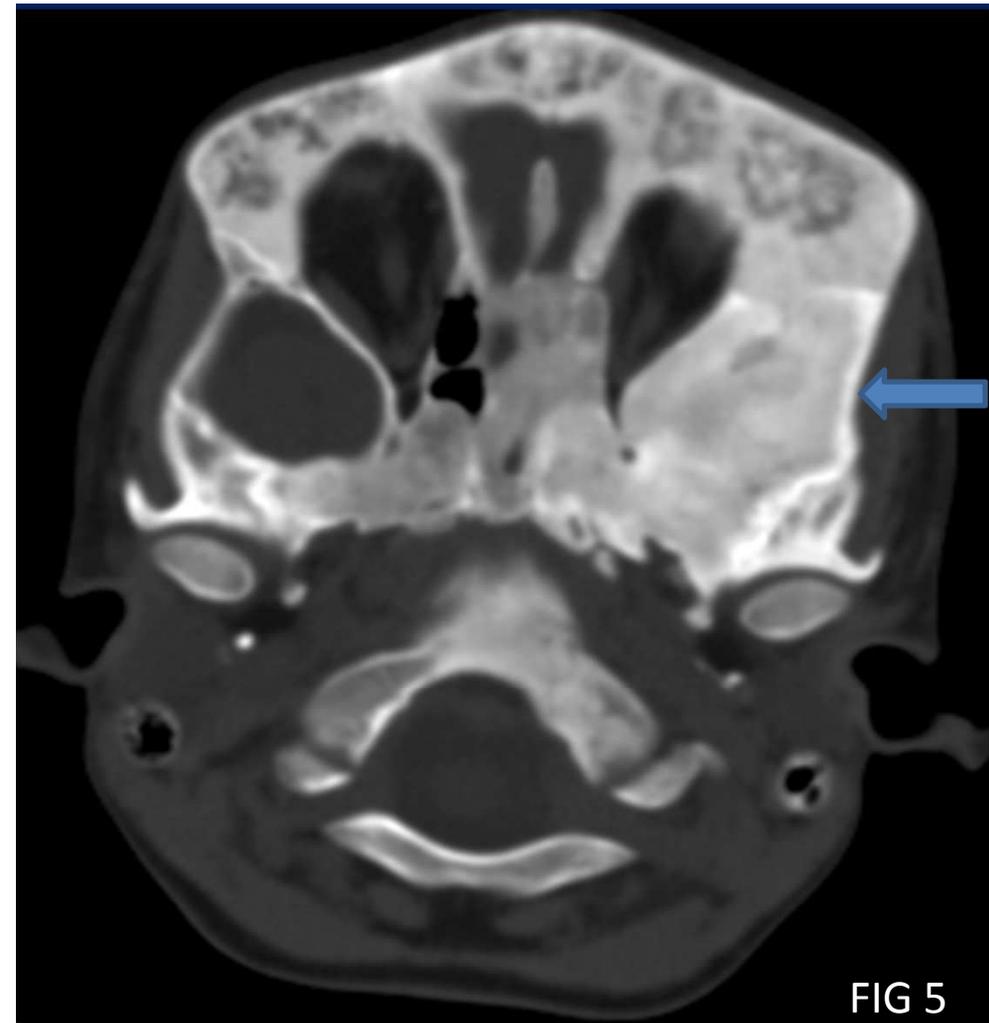


FIG 5

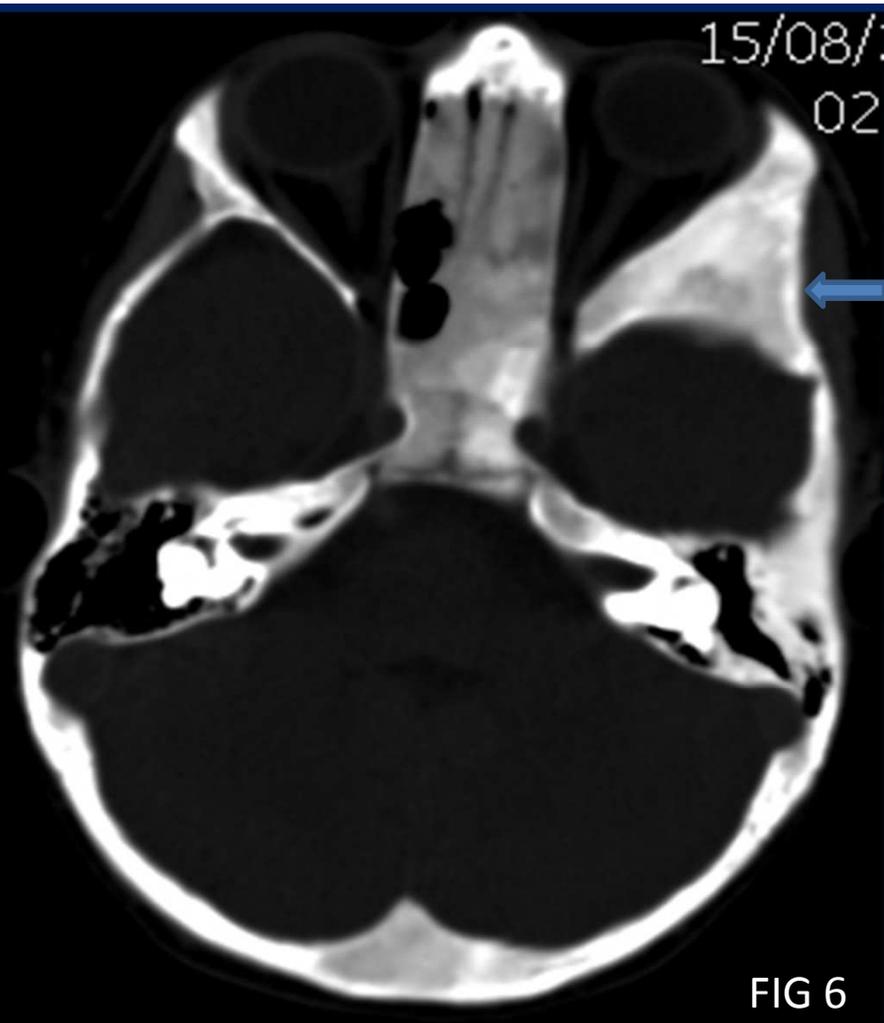


FIG 6

Fig 5 y 6. TCMC cerebro y macizo facial. Extensa alteración de la estructura ósea de la calota, base de cráneo y macizo facial a predominio izquierdo, que involucra diploe, expresado por esclerosis ósea difusa en vidrio esmerilado, asociado a aumento del espesor de las estructuras óseas (flechas azules).

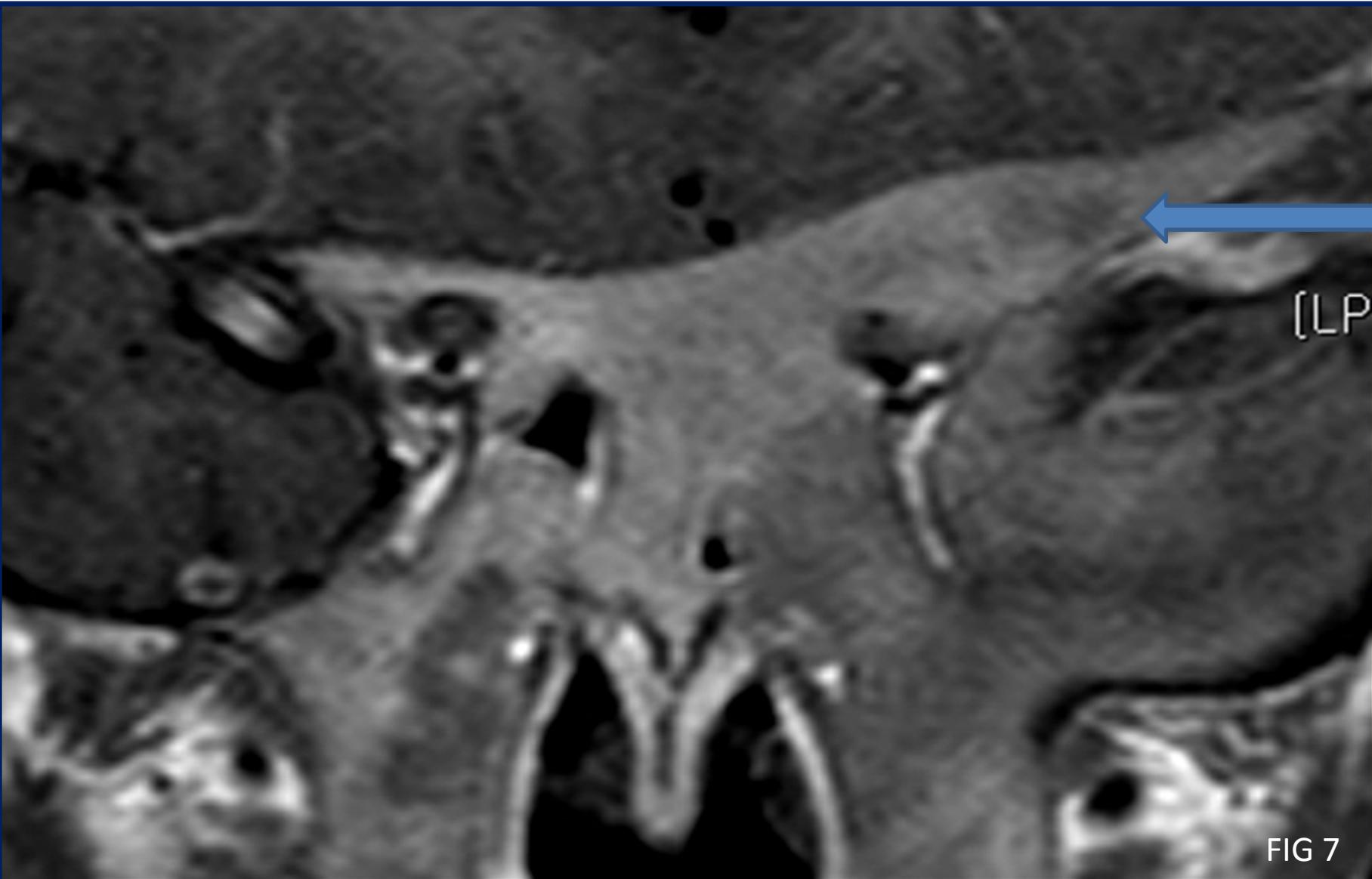


Fig. 7. RMI encéfalo, corte coronal secuencia T1 con contraste EV. Engrosamiento difuso de la calota (flecha azul).

Discusión

El SMCA en su forma clásica consiste en al menos dos de los signos que integran la tríada diagnóstica: displasia fibrosa poliostótica, manchas “*café-au-lait*” y la hiperfunción autónoma endocrina.¹

Las alteraciones en los huesos, la piel y los ovarios en las niñas son las más frecuentes, pero también puede asociarse a otras endocrinopatías.³

La displasia fibrosa puede afectar a cualquier hueso, pero más comúnmente afecta al esqueleto axial, costillas y huesos del macizo cráneo-facial, así como sacro, tibia y fémur proximal. ³

La afectación de los huesos de cara y cráneo conducen a deformidad y eventual efecto compresivo sobre pares craneales. ¹

El patrón radiológico de la displasia fibrosa puede ser lítico (22%), mixto (40%) o blástico (38%). El patrón mixto demuestra áreas con apariencia en vidrio esmerilado.

La centellografía ósea detecta lesiones iniciales y compromiso poliostótico.

En tomografía computada son frecuentes valores de atenuación más elevados que en partes blandas.

En secuencias en T1 en RMI, las lesiones son hipointensas. Posterior a la administración de contraste EV, puede advertirse un refuerzo del hueso afectado.

La degeneración maligna es del 4%, hacia osteosarcoma, fibrosarcoma, condrosarcoma o histiocitoma fibroso maligno.⁴

El diagnóstico diferencial debe realizarse con las siguientes afecciones:

- Displasia fibrosa monostótica
- Neurofibromatosis
- Síndrome de Cushing
- Gigantismo y acromegalia
- Raquitismo hipofosfatémico
- Enfermedad de Paget^{2,3}

Conclusión

El SMCA es una patología infrecuente, de inicio en edad pediátrica, caracterizada por la tríada clásica de displasia fibrosa poliostótica, manchas “café con leche” y desórdenes endocrinológicos.

Los métodos de diagnóstico por imágenes resultan de importancia como diagnóstico de orientación en la detección de esta patología.

Bibliografía

1. A. Anghel, m. Amor, I. Pino, mf. Minguez, f. Gomar. Síndrome de mc cune albright.A propósito de un caso. Revista Española de Cirugía Osteoarticular. N°244 Vol 45. Octubre – Diciembre 2010.
2. Boston BA. McCune-Albright syndrome. Disponible en URL: <http://www.emedicine.com/ped/topic 1386.htm> (Dic 2004).
3. Marrero Riverón LO, Rondón García V, Melo Vítores M, Chao Carrasco LA, Roché Egües HE y Roche Sánchez JL. Diagnóstico y seguimiento evolutivo de un paciente con Enfermedad de McCune-Albright. Rev Cubana Ortop Traumatol. 2005;19(2)
4. Dumitrescu C, Collins M. Mccune-Albright Syndrome. Orphanet Journal od Rare Diseases 2008, 3:12
5. Garcés J, Munduteguy M, Romero C, Mazzucco J. Síndrome de McCune-Albrigh: Evaluación del Compromiso Craneofacial y de Columna por Imágenes de Resonancia Magnética RAR 2011. 75:1.